

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

56

ANNEE

1979

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

BAR Michel

né le 7 Juin 1941 à APPILLY (60)

Présentée et soutenue publiquement le

1972

" A PROPOS DE DEUX CAS RARES
DE LINITE PLASTIQUE DIGESTIVE
A POINT DE DEPART RECTAL "

Président : Monsieur M. CONTE, Professeur.

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE

1978

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

BAR Michel

né le 7 Juin 1941 à APPILLY (60)

Présentée et soutenue publiquement le

" A PROPOS DE DEUX CAS RARES
DE LINITE PLASTIQUE DIGESTIVE
A POINT DE DEPART RECTAL "

Président : Monsieur M. CONTE, Professeur.



A MES PARENTS,

A MON FILS.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547103_0003

A mon maître et président de thèse

MONSIEUR LE PROFESSEUR CONTE

Professeur titulaire de la chaire de clinique
Médicale à la Faculté de Médecine Saint-Antoine
Paris.

L'accueil bienveillant et l'intérêt que vous avez bien
voulu accorder à mon travail m'ont beaucoup touché.

En hommage de ma respectueuse gratitude pour
avoir accepté de présider ce travail.

1-10-1971

UNIVERSITE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE

Professeurs titulaires

MM. ANDRE R.	Hématologie	MM. HUGELIN A.	Physiologie
BRISAUD H.	Pédiatrie	LAPLANE R.	Pédiatrie
BROCARD R.	Médecine	LE LORIER G.	Obstétrique
CAROLI J.	Médecine	LOEPER J.	Médecine expérimentale
CATINAT J.	Cardiologie		Immunologie
CERBONNET G.	Chirurgie	LOYGUE J.	Chirurgie
CHERIGIE Ed.	Radiologie	MAROIS M.	Histologie
CHIGOT P.L.	Chirurgie infantile	MERGER R.	Obstétrique
CONTAMIN Fr.	Neurologie	MILHAUD G.	Biophysique
CONTE M.	Médecine	NICK J.	Neurologie
DAGUET L.	Bactériologie	ORCEL L.	Anatomie pathologique
DEBRAY J.	Médecine	PERRAULT M.	Médecine
FLABEAU F.	Chirurgie	POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
GERBEAUX J.	Thérapeutique	POLONOVSKI J.	Biochimie
GOSSET J.	Chirurgie	RICHEL G.	Néphrologie
		WOLFROMM R.	Médecine

Professeurs sans chaire

MM. BRICOUT F.	Bactério-Virologie	MM. GOLVAN Y.J.	Parasitologie
CHALUT J.	Radiologie	LESTRADET H.	Pédiatrie
Mme CHAPUT A.	Stomatologie	PICARD J.	Biochimie
MM. DUHAMEL G.	Hématologie	ROUX Ch.	Embryologie
GIRARD F.	Physiologie	PIERON R.	Pneumo-Phtisio

Maîtres de Conférences

MM. AKOUN G.	Médecine	MM. HUGUIER M.	Chirurgie
ARDAILLOU R.	Physiologie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
BAUX S.	Chirurgie	LAUGIER A.	Radiologie
BOURY G.	Chirurgie	LEVY V.G.	Médecine
CHEYMOL G.	Pharmacologie	MALAFOSSE M.	Chirurgie
CHOUARD Cl.	O.R.L.	MENSCH B.	Biophysique
CLOAREC M.	Médecine	MERY J.Ph.	Néphrologie
Mme COMBRISSEON A.	Hématologie	Mme MIGNON Fr.	Néphrologie
MM. COSCAS G.	Ophtalmologie	MM. OPOLON J.	Médecine
DAUTRY P.	Chirurgie	PAQUELIN Fr.	O.R.L.
DECROIX G.	Pneumo-Phtisie	PISSORRO B.	Médecine Préventive
DELIGNE P.	Anesthésiologie	POULET J.	Médecine
DOYON D.	Radiologie	RAMPINI Cl.	Biochimie
DRY J.	Médecine	RICHARDET J.M.	Pédiatrie
FOUET P.	Thérapeutique	ROLAND J.	Anatomie pathologique
GAUTIER H.	Physiologie	SALAT J.	Obstétrique
GRUNER M.	Chirurgie infantile	SALMON Ch.	Hématologie
GUILMET Cl.	Anesthésiologie	SANTARELLI J.	Obstétrique
GUIRAUDON G.	Anatomie	WARGON H.	Médecine expérimentale
HERMAN D.	Médecine	WEINMANN S.	Biochimie
HUGUET Cl.	Chirurgie		

Enseignants Associés

Professeur Associé	MM. BLOCH-MICHEL H.	Rhumatologie
M. C. A. Associé	ELIAKIS Em.	Médecine légale

Enseignants Contractuels

M. C. A.

M. KIRSCH F.

Physiologie biochimique

Chargés d'Enseignement

MM. BENOIST	Rhumatologie	MM. DUNET	Endocrinologie
BRUEZIERE	Chirurgie infantile	LOFFREDO	Obstétrique
CRISTOL	Cardiologie	SALOMON	Rhumatologie

Attachés d'Enseignement

MM. CASASSUS	Cardiologie	MM. HIVET	Chirurgie
COUVREUR	Thérapeutique	MIGNOT	Neurologie
DES LAURIERS	Neurologie	SAUVAN	Cardiologie
GALLOUEDEC	Pneumologie	VANNIER	Pneumologie

I N T R O D U C T I O N

M A T E R I E L D ' E T U D E

La linite plastique gastrique représente environ 5% des cancers de l'estomac. Si ces caractères anatomopathologiques permettent de la classer en une entité bien particulière, l'âge de survenue, la clinique, la radiologie et l'évolution rapide de l'affection forment un faisceau d'arguments faisant soupçonner le diagnostic.

La linite gastro-intestinale de BENSAUDE témoignant d'une étendue des lésions plus importantes est encore moins fréquente. Aussi ne sera-t'on pas étonné si les descriptions mondiales de linite plastique coliques primitives sont exceptionnelles. En effet moins de vingt cas sont colligés. Si ces caractères histopathologiques sont les mêmes, la clinique et la radiologie orientent uniquement vers le diagnostic et c'est en fait l'élimination de tout processus gastrique qui en affirme le caractère primitif.

Notre propos est ici de présenter deux cas de linite plastique étagées du tube digestif qui ont pour départ malgré une symptomatologie différente, la découverte d'une tumeur rectale, dont l'une va révéler une linite gastrique dont l'évolution asymptomatique va être d'une durée exceptionnelle pour ce type d'affection, et l'autre montrera l'absence de toute localisation gastrique thoracique, bronchique ou biliaire, pendant le court laps d'évolution dont elle sera l'objet, et fera porter le diagnostic de Linite primitive colo-rectale puis iléo-caecale et iléale.

L'examen cutané découvre :

. au niveau de la région inguinale des petits nodules non douloureux, non prurigineux, recouverts d'une peau rosée de la taille d'un pois, enchassés dans le derme.

. au niveau de la région péri-anale des lésions papulo-nodulaires de la taille d'une pièce de un franc, à celle d'un grain de café, non douloureuses, recouvertes d'une peau rosée et chaude, enchassées dans le derme, ne suintant pas.

. au niveau du creux épigastrique un petit nodule.

. au niveau du flanc droit un autre petit nodule moins dur.

L'examen de l'abdomen ne découvrira :

. ni hépatomégalie, ni splénomégalie.

. ni tumeur abdominale.

L'examen des aires ganglionnaires fera palper :

. un ganglion de Troisier

. et des petits ganglions axillaires, douloureux, à droite.

Le toucher rectal montre :

. une modification de la muqueuse rectale sur la face antéro-gauche du rectum, formation ferme mais non dure, faisant penser à un gros repli muqueux, à six centimètres environ.

. cette tuméfaction précède un rétrécissement que l'on atteint à bout de doigt, et qui laisse passer la pulpe de l'index. Il est non ligneux et légèrement douloureux.

...

La rectoscopie montrera :

. après avoir franchi une zone hémorroïdaire turgescente, où existe une petite hypertrophie à une heure,

. une muqueuse très congestive, saignante au contact, précédant un rétrécissement qui ne sera franchi qu'avec un rectoscope de faible calibre. La muqueuse sus jacente est saine. L'absence de prolifération faisant surseoir à la biopsie.

LES EXAMENS BIOLOGIQUES

. N'ont montré qu'une vitesse de sédimentation à 11-27-43. La numération formule est strictement normale. L'urée, la glycémie et l'amylasémie sont normales.

. Une intra-dermo. à l'antigène de Frei est négative.

. Une immuno-électrophorèse ne montrera qu'une légère hypergamma globulinémie, et une diminution de certaines alpha deux globulines.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

RADIOLOGIQUES :

. la mammographie et le transit-gastro-duodéal sont normaux.

. le lavement baryté est normal en amont de la sténose qui donne une très belle image en culotte de golf.

. l'U.I.V. objective un retard à la sécrétion, une dilatation calicielle bilatérale, et une image de compression vésicale.

. la radio pulmonaire est normale.

ENDOSCOPIQUES :

La coelioscopie et un examen gynécologique complet ne montreront que des nodules vaginaux, un utérus sensiblement normal, paraissant bloqué par sa face postérieure. Le Douglas ne sera pas vu en raison des anses et de l'épiploon. Les annexes ne seront pas vues.

BIOPSIQUES :

. d'un fragment rectal, ne contiendra aucun élément tumoral.

. d'un élément cutané, montre : une infiltration de cellules tumorales tout à fait indifférenciées. Certaines d'entre elles semblent gonflées de mucus et évoquent des cellules en chaton de bague.

EVOLUTION

Devant la négativité des recherches étiologiques pour retrouver un Epithélioma primitif gastrique, bronchique, mammaire ou biliaire, à cell. indépendantes, et devant l'absence de signes fonctionnels, la malade désire sortir et l'on décide de la surveiller en consultation externe.

Pendant près d'un an la malade ne consultera pas. Vers le début de septembre 1963 :

. un amaigrissement et des douleurs post-prandiales précoces calmées par des vomissements apparaissent. Ils vont devenir incoercibles. Elle sera alors hospitalisée trois jours après, fatiguée, deshydratée, avec une urée à 1,60 g. et un ionogramme perturbé, nécessitant une rééquilibration hydro-électrolytique et une aspiration discontinue qui ramènera un liquide hémorragique.

. les radiographies montreront alors un estomac en sténose importante, avec une image tumorale antropylorique ; un colon siège de trois zones de rétrécissement, réguliers, infiltrés, sur l'ascendant, le transverse, et la jonction ano-rectale.

...

Le diagnostic de LYNITE PLASTIQUE A LOCALISATIONS MULTIPLES est alors porté, et la N.F.S. le permettant, la patiente est mise à l'Endoxan pendant trois semaines, puis au 5 F.U. pendant un mois, mais elle le tolèrera moins bien.

. Elle partira en convalescence le 14/11/1963, tout en restant suivie par la consultation externe du service.

. Pendant 6 ans elle sera suivie régulièrement. Les clichés annuels successifs ne montreront pas de modification, ni d'extension, ni d'apparition d'image nouvelle.

. En juin 1969, une asthénie et une anorexie réapparaissent, puis, en juillet des douleurs épigastriques post prandiales suivies parfois de vomissements qui deviendront glaireux, intenses en août. La malade cachectique se fait hospitaliser en :

. Septembre 1969.

EXAMEN

. Malade fatiguée amaigrie, pâle.

. On ne retrouve plus de nodules sous-cutanés.

. La palpation de l'abdomen perçoit une masse arrondie sensible.

. Le reste de l'examen ne révèle rien, mais la malade se plaint de pollakiurie surtout nocturne, non douloureuse, et de douleurs vertébrales provoquées par un tassement vertébral objectivé par la radiographie.

. A noter que l'urée était alors de 1,20g/L.

LE TRANSIT GASTRO-DUODENAL montre un rétrécissement serré de l'antré prépylorique. Le passage en chirurgie étant décidé, voici le compte rendu opératoire.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

" Tumeur prépylorique, régulière, avec une dilatation sus-jacente. De nombreuses localisations (métastatiques) au niveau de la racine du mésentère et du mésentère lui-même. Un ovaire gauche d'une dureté pierreuse, de la taille d'une mandarine, bloqué dans le Douglas. Un nodule sur la face antérieure du foie mais sans ombilication. Un cadre colique très remanié avec, au niveau du caecum, une infiltration pariétale irrégulière. La même lésion près de l'angle droit. Le colon gauche paraît sain. Il existait par ailleurs une ascite, gastro-entérostomie précolique en deux plans de nylon. "

BIOPSIE DU MESENTERE

" Le lambeau péritonéal adipeux est parcouru par des travées fibreuses et de nombreux capillaires congestifs.

Dans la fibrose on aperçoit des éléments cellulaires isolés à noyaux très monstrueux, hyperchromatiques, ayant l'apparence de cellules carcinomateuses, anaplasiques.

Il existe en outre deux petits ganglions entièrement envahis par des nappes carcinomateuses anaplasiques avec parfois des cellules en chardon de bague. "

Conclusion de Me CONTE : Carcinose péritonéale avec envahissement ganglionnaire. La prolifération est faite de cellules indépendantes anaplasiques.

. Dans un nouvel examen histologique Madame CONTE note que " la coupe frappe par le polymorphisme et l'atypie des noyaux tumoraux, l'absence de toute ordination trabéculaire. Les cellules tumorales étant bien plus nombreuses qu'en 1962 dans le nodule cutané. "

Aussi la question d'une réticulose maligne se posait plutôt que d'une carcinose anaplasique, car ce premier diagnostic cadrerait mieux avec l'évolution clinique qui serait exceptionnelle s'il s'agissait d'une lénite plastique.

...

UNE BIOPSIE DE MOELLE était alors pratiquée qui montrait :

" une moelle complètement envahie par des petites cellules à noyaux ronds et à cytoplasme vacuolaire "en chaton de bague" assurant leur origine glandulaire. Une très abondante stroma-réaction dissociait ces cellules, en accord avec le diagnostic d'une métastase de linite plastique. "

EVOLUTION TERMINALE

. Après des infections urinaires répétées dues à une compression du bas appareil.

. Trois mois après elle rentre dans le service pour un ictère terminal.

. Elle décède le 20/1/1970, soit huit ans après l'apparition des nodules cutanés.

AUTOPSIE

Elle ne fera que confirmer les localisations déjà décrites lors de l'intervention, et qui se résument ainsi :

. estomac : on ne peut y introduire le doigt.

. le colon : plusieurs zones de rétrécissement (caecum, angle droit, transverse, sigmoïde).

. le pelvis : rempli de masses tumorales que compriment les uretères.

. les ovaires : tumoraux.

. certaines vertèbres sont atteintes.

...

L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE révèlera

. Dans le foie : des nodules tumoraux faits d'une pullulation de petits éléments indépendants indifférenciés ou en chaton de bague, auxquels se surajoutent de nombreuses et minuscules extensions emboliques.

. Dans l'estomac : tumeur infiltrante de type linitique, avec microscopiquement une diffusion carcinomateuse anaplasique massive avec conservation grossière de la musculature et partiellement de la muqueuse.

Infiltration très indifférenciée, à cellules indépendantes et sclérose diffuse associée. Les cellules mucipares en chaton de bague sont très nombreuses mais toujours très petites. Les autres éléments carcinomateux sont de très petites cellules à noyaux ovoïdes, basophiles, non monstrueux, totalement indifférenciés.

. Le colon : est le siège de foyers linitiques étagés.

. Les deux ovaires : sont tumoraux avec des foyers indifférenciés mal limités.

DEUXIEME OBSERVATION

Monsieur M.J., 59 ans, receveur des P et T en retraite, qui entre dans le service le 17/12/1969 pour

" Cancer du rectum "

ANTECEDENTS

- . De 1928 à 1938 : il réside au Maroc où il est impaludé.
- . En 1954 : découverte d'hémorroïdes indolores, saignant épisodiquement.
- . En 1959 : une orchite traitée par Pénicilline.
- . En 1967 : une deuxième orchite.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Les premiers troubles remontent au mois de septembre, deux à trois selles par jour, avec vers la fin du mois un épisode diarrhéique d'une semaine, accompagné :

- . de douleurs à type de coliques violentes tordant le malade lors des paroxysmes,
- . d'un météorisme.

Tous deux soulagés par l'émission bruyante de gaz et de matières liquides. Le tout réalisant un syndrome de Koenig.

A cette époque n'existent pas :

. d'émissions sanglantes ou glaireuses, mais le malade reconnaît avoir retrouvé du sang dans ses selles depuis longtemps, rectorragies qu'il attribue à ses hémorroïdes.

. il n'y a pas d'autres troubles digestifs.

Au début novembre, en passant une visite systématique, on découvre une tumeur rectale qui est biopsiée, mais les prélèvements trop superficiels ne révèleront aucun signe de malignité (14/11/1969).

Les examens complémentaires pratiqués à cette époque montrent :

. V.S. : 11,32,78.

. glycémie, acide urique, urée, calcium : sont normaux.

. N.F.S. : 5,1 M. de globules rouges.

8.100 globules blancs dont : 67 neutrophiles

3 éosinophiles

28 lymphocytes

2 monocytes

. hématocrite : 48%

. hémoglobine : 16 grammes pour cent millilitres.

. cholestérol total : 3,25 grammes par litre.

. lipides totaux : 11,5 grammes par litre.

. tests de floculation hépatiques : Kunkel-Zinc à 34 U.

Kunkel-Phénol à 76 U.

Thymol à 20 U.

...

Monsieur M. ressentait à cette époque :

. des douleurs rectales à type de lourdeurs, de pesanteurs, s'exacerbant lors des selles et après, et augmentant de fréquence. Il a alors 6 à 7 selles par jour.

. des faux besoins, des épreintes et du tenésme.

. des glaires et du sang vont apparaître mais sans rectorragie franche.

Le 10/12/1969, une nouvelle biopsie est pratiquée, dont le résultat ne laisse plus de doute : " tumeur maligne pour laquelle on peut envisager deux hypothèses soit un épithélioma anaplasique, soit un réticulosarcome. "

Le 17/12/1969, il est hospitalisé à Saint-Antoine dans le service du Professeur CONTE. Il a alors :

. 10 selles par jour,

. l'état général reste bon cependant, et il n'y a pas d'asthénie, ni amaigrissement (77 k. pour 1,72 m.), ni fièvre.

. l'examen physique :

. cardio-vasculaire, pulmonaire et neurologique ne montre rien.

. abdominal et digestif : une paroi souple, sans hépato ni splénomégalie. Les orifices herniaires sont libres. Le toucher rectal montre une tumeur circulaire en virole à 5 cms de la marge anale, saignante, fixe par rapport au plan postérieur et antérieur. La tumeur masque la prostate à laquelle elle adhère.

. urinaire : il existe une légère brulure mictionnelle. Les mictions quotidiennes sont de fréquence et de volume normaux, sans effort sans incontinence et sans pollakiurie nocturne.

...

L'U.I.V. pratiquée objective une vessie déviée à droite. Sur certains clichés on peut discuter une duplication pyélique gauche. L'examen cyto-bactériologique ne montre rien.

. l'examen endoscopique montre : "dès au dessus du canal anal, un défilé irrégulier et la région sus anale est occupée par une tumeur saignotante, rouge, nécrosée par endroits ; la tumeur ne peut être franchie.

. la biopsie pratiquée sous rectoscopie révèle que : " les lambeaux prélevés comprennent des débris purulents amorphes, quelques plaques de muqueuse rectale saine hypersécrétante, et deux ou trois fragments tumoraux. Ces derniers sont exulcérés à l'exception de l'un d'eux, et la prolifération envahit la paroi profonde y compris les trousseaux de la musculéuse ou de la musculaire muqueuse qui sont dissociés. La tumeur est un carcinome peu différencié fait de plages tantôt trabéculaires, tantôt de cellules isolées très monstreuses, et sans groupement glanduliformes identifiables. Dans les zones infiltrantes sous muqueuses l'aspect est très anaplasique avec gros noyaux nus, monstrueux, dispersés dans une sclérose inflammatoire importante.

Par contre, dans un des lambeaux, où la tumeur est intramuqueuse et mêlée à quelques glandes rectales normales encore, la disposition trabéculaire permet avec certitude le diagnostic de carcinome. "
(J. CONTE)

Le 31/12/1969, après un bilan préopératoire, il passe dans le service de chirurgie digestive du Professeur LOYGUE.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

" Amputation abdomino-périnéale. "

PREMIER TEMPS : abdominal. " Médiante sous ombilicale. On sent le pôle supérieur de la tumeur qui affleure le cul de sac de Douglas. Volumineuse elle occupe toute la périphérie de l'ampoule rectale.

...

Il n'y a pas de métastases hépatiques ni péritonéales.

Les mésos sont gros mais on ne palpe pas d'adénopathies le long de la chaîne mésentérique inférieure. Le reste de l'exploration ne montre rien de particulier au niveau du reste du tube digestif, de la rate et du pancréas.

Ligature des vaisseaux mésentériques inférieurs en aval du départ de la colique supérieure gauche.

Section du mésocolon sigmoïde. La dissection du rectum est facile en arrière et latéralement. La ligature des vaisseaux hémorroïdaux moyens au ras de la paroi pelvienne est faite. C'est en avant que l'on a le plus de mal à passer entre la tumeur et la prostate qui ne semble pas toutefois envahie. "

DEUXIEME TEMPS : périnéal. " Incision cutanée péri-anale ovalaire. Exérèse large des tissus sous-cutanés. Section des releveurs près de la paroi. "

TROISIEME TEMPS : " On repasse à l'abdomen pour compléter l'hémostase. Colostomie iliaque droite, en sous-péritonisant le sigmoïde. Péritonisation au lin 00. Fermeture pariétale plan par plan. Fermeture partielle du périnée sur une lame et une mèche. "

" Docteur HUGUIER "

. L'examen anatomopathologique pratiqué sur les pièces d'exérèse par Madame CONTE montre :

. Macroscopiquement : " la résection comprend l'anus (4 à 5 cms), l'ampoule rectale et le rectosigmoïde sur 28 cms de haut.

Une tumeur ulcéro-infiltrante et sténosante occupant le bas de l'ampoule rectale sur cinq à six centimètres de haut, son bord inférieur se trouvant à deux centimètres, cinq au-dessus de la muqueuse anale.

La masse est très infiltrante, réalisant un épaississement annulaire très important de la paroi, qui est transformée en tube cartonné, rigide. Toute la circonférence rectale est tumorale. La masse se creuse d'une ulcération superficielle et plate, sans aucun bourgeonnement, et peu profonde. Il existe manifestement une induration et un envahissement de la graisse juxtatorale et l'on retrouve disséminés dans cette graisse, au-delà de la tumeur proprement dite, de petits nodules durs suspects.

Le bord inférieur de la masse est sinueux, bas. L'examen macroscopique note également la présence de volumineuses hémorroides.

Juste au-dessus de la tumeur, à quatre centimètres de son bord supérieur existe un minuscule petit polyadénome sessile gros comme un pois.

La paroi recto-sigmoïdienne, sur les vingt centimètres en amont de la tumeur est parfaitement normale et les ganglions retrouvés ne paraissent pas atteints, à l'examen macroscopique. "

. Microscopiquement : " Comme l'avait montré la biopsie rectale, la prolifération tumorale est un carcinome anaplasique.

Les cellules épithéliomateuses sont tassées les unes contre les autres, formant des empilements trabéculaires ou des nappes franchement indifférenciées. Leurs noyaux sont tantôt réguliers, arrondis, tantôt excentrés par une gouttelette mucipare, tantôt enfin, très monstrueux et polymorphes. On en trouve pas de disposition glanduliforme, ni de flaques colloïdes.

Le caractère histologique le plus frappant de la prolifération est sa tendance lymphophile remarquable. Dans tous les prélèvements pratiqués on remarque en effet la pullulation d'embolies, qui injectent les lymphatiques ectasiés dans la paroi et dans la graisse sous séreuse. Cette diffusion embolique dépasse largement les limites macroscopiques de la zone tumorale, en particulier au bord inférieur de la tumeur, les cordons lymphatiques carcinomateux descendent jusqu'au contact de la muqueuse anale, et se dispersent dans la musculature au-dessus du sphincter. (coupe II)

Au bord supérieur de la tumeur (coupe I), la diffusion lymphatique est surtout importante dans la gangue périmrectale.

Dans la paroi rectale proprement dite, l'envahissement prend le type linitique : la muqueuse est à peine exulcérée, ou elle reste normale en surface, refoulée par la prolifération sous-jacente et les cordons emboliques.

la paroi est épaissie par des coulées carcinomateuses discontinues, anaplasiques, accompagnées de sclérose et d'infiltrats lymphocytaires denses.

la musculature n'est pas détruite mais seulement dissociée par des coulées carcinomateuses.

enfin, la tumeur déborde très largement dans la sous-séreuse rectale comme dans les limites gastriques (coupes I, II, VII). Les cordons hémorroïdaires sont très volumineux, (coupe II), très congestifs, sans thrombose carcinomateuse à leur niveau. Le sphincter (coupe III), est sain, sans envahissement, et la muqueuse anale à la limite inférieure de l'excès est normale.

Les très petits nodules durs justa-tumoraux, mais distincts de la masse principale, repérés macroscopiquement, correspondent à de petits foyers emboliques ganglionnaires ou libres dans la graisse, accompagnés de sclérose, et qui sont multiples au niveau du bas rectum (coupe IV) et au bord supérieur de la tumeur (coupe V).

Les ganglions proprement dit, ne sont pas augmentés de volume, mais leur sinus sont injectés de coulées carcinomateuses, emboliques, trabéculaires, ou parfois même tubuliformes.

On retrouve encore un petit ganglion envahi à douze centimètres environ du bord supérieur de la tumeur (coupe VI), l'envahissement se faisant également par injection sinusoidale.

La limite supérieure sigmoïdienne de l'exérèse est saine (coupe VI) et les pédicules vasculaires à ce niveau ne sont pas envahis. "

CONCLUSION :

" Carcinome anaplasique ampullaire bas, très infiltrant, linitique, avec large extension dans la graisse péri-rectale, extrême diffusion lymphatique dans la paroi rectale et en particulier jusqu'au contact de la muqueuse anale et dans la graisse péri-rectale = juxta tumorale.

On trouve à la hauteur de la tumeur, et sur les dix centimètres rectaux sus tumoraux de nombreuses coulées carcinomateuses emboliques et des métastases ganglionnaires sinusoidales.

Les limites de l'exérèse passent en tissus sains. "

" J. CONTE "

LES SUITES OPERATOIRES

Elles sont simples jusqu'au huitième jour, où le transit se rétablit pour la première fois.

Le seizième jour cependant est marqué par la survenue de :

. lourdeurs d'estomac, avec douleurs épigastriques sans irradiation, mais accompagnées de vomissements alimentaires. Tout regressera sous spasmalgine, mais les lourdeurs persistent.

. le dix-huitième jour, la radio objectivera une distension gazeuse des anses grêles avec présence de quatre à cinq niveaux liquides, qui régresseront après aspiration.

. devant l'existence de selles liquides l'hypothèse d'une entérocolite ou de l'existence d'une bride ou d'un capotage d'anse avaient été évoqués.

Le 30/1/1970, il repasse dans le service de médecine du Professeur CONTE. Après une crise diarrhéique, traitée par le Bristopen, une amélioration spectaculaire se dessine, et la reprise de l'appétit s'effectuant, il rentrera chez lui cinq jours après.

Mais, pendant les 15 jours passés chez lui, son état va décliner. Il est donc réhospitalisé.

Le 16/2/1970, après avoir présenté chez lui plusieurs épisodes sub-occlusifs, le jour de sa réadmission, il souffre de :

- . vomissements,
- . une absence de gaz,
- . la langue est sèche, l'abdomen reste souple et non météorisé.
- . l'état général est relativement bien conservé.
- . les radios vont objectiver l'occlusion du grêle , plusieurs anses grêles météorisées se projetant au niveau de la poche à air gastrique.

La réintervention est décidée.

COMPTE RENDU OPERATOIRE

" Reprise de l'incision médiane. L'occlusion siège à l'union des deux tiers supérieurs et du tiers inférieur du grêle sous forme d'une bride charnue très épaisse reliant une anse iléale au péritoine pariétal gauche. L'intestin en amont est extrêmement distendu et surtout la paroi est très épaissie, témoignant de l'ancienneté de l'occlusion. Après section de cette bride, on constate qu'il existe une sténose pariétale complète, par remaniement scléreux qui intéresse toute la circonférence du grêle. Au-dessous de cette lésion, l'intestin est plat, mais présente deux zones scléreuses modérément sténosantes, ainsi qu'une bride fixant la dernière anse grêle au niveau de la péritonisation du petit bassin.

...

Résection iléale segmentaire de vingt centimètres environ suivie d'une anastomose termino-terminale, en un plan de lin 00.

En fin d'intervention on palpe au niveau de la région iléocaecale, une tuméfaction indurée d'allure néoplasique, qui semble siéger au niveau de la valvule de Bauhin. Il semble s'agir d'une deuxième localisation néoplasique et l'on décide d'en pratiquer l'exérèse.

Iléocolectomie droite emportant dix centimètres de grêle et vingt cinq centimètres de colon droit, suivie d'anastomose iléocolique termino-terminale en un plan de lin 00.

Fermeture de la brèche mésentérico-colique.

Drainage aspiration du flanc droit.

Tifomycine intrapéritonéale.

Fermeture pariétale en un plan total de nylon n° 3. "

L'anatomo-pathologie des pièces opératoires pratiquée par Madame CONTE rend compte de l'étendue des lésions.

" La résection comprend :

I - Une anse grêle de trente cinq centimètres, qui porte trois foyers lésionnels étagés et séparés par des zones saines.

. le plus petit n'occupe qu'un sixième de la circonférence environ, et il est marqué par un petit renflement de la muqueuse, et un épaississement intra-mural discret sur un à deux centimètres de haut environ. Le prélèvement histologique (coupe I) confirme l'impression macroscopique : " la paroi est infiltrée par une carcinose secondaire anaplasique faite de nappes de cellules indifférenciées réparties dans la muqueuse et dans la sous-muqueuse, et de coulées emboliques sous muqueuses! "

. un deuxième foyer à quinze centimètres en dessous du précédent est constitué par une sténose en virole de toute la circonférence intestinale, étendue sur deux centimètres cinq de haut. L'aspect est plus caractéristique, avec épaissement intra-mural, exulcération de la muqueuse sur la plus grande partie de la circonférence.

Les prélèvements (coupes II-III) montrent un envahissement tumoral de la paroi, à la fois par des nappes indifférenciées de cellules carcinomateuses et par des coulées emboliques très dispersées dans les trois couches de la paroi.

Les lymphatiques de la sous muqueuse sont extasiés et injectés d'embolies, ainsi que les lymphatiques situés entre les faisceaux de la musculature.

La graisse sous séreuse est épaissie irrégulièrement par des petites travées fibreuses, qui sont envahies par des formations carcinomateuses trabéculaires, ou par des cellules indépendantes, ou enfin par de petites coulées emboliques. Ces zones d'extension sont toutes discontinues.

. enfin, un troisième foyer de quatre centimètres de haut, sténosant, occupe l'une des extrémités de ce segment de grêle. La sténose est importante, annulaire, avec un épaissement notable de la paroi. A la coupe on trouve, d'une part, l'envahissement carcinomateux analogue à celui constaté au niveau des foyers (a et b), d'autre part, un petit diverticule intestinal, sans envahissement tumoral, avec hypertrophie de la musculature avoisinante (coupes IV-V-VI).

La prolifération carcinomateuse réalise dans les trois foyers décrits un envahissement discontinu des villosités intestinales par des cellules indépendantes.

II - Iléo-colectomie droite segmentaire : vingt et un centimètres de grêle terminal, la valvule, et trente centimètres de caecum et de colon droit ont été réséqués.

Il existe une sténose manifestement tumorale, localisée à la valvule et au versant iléal de la valvule. Elle s'étend sur quatre à cinq centimètres. Ses caractères macroscopiques sont analogues en plus accentués à ceux constatés au niveau des sténoses sur le segment de grêle réséqué isolément. La paroi est épaissie, la lumière rétrécie par une infiltration lardacée annulaire ; les plis de la muqueuse ont disparu, et elle est en partie exulcérée.

Les prélèvements (coupes VII-VIII) montrent que la muqueuse intestinale est largement détruite et remplacée par une nappe carcinomateuse très indifférenciée qui fait corps avec un envahissement de la sous muqueuse, épaissie et modérément fibrosée. D'autre part, dans la musculature se dispersent de nombreuses embolies carcinomateuses isolées les unes des autres, et l'on retrouve dans la graisse du creux iléo-caecal d'innombrables coulées emboliques accompagnées ou non de sclérose jeune, et suivant les trajets vasculaires (coupes VI-VIII).

Quatre ou cinq petits ganglions de l'angle iléo-caecal (coupe IX) sont manifestement envahis, à la fois par une pullulation de cellules carcinomateuses indépendantes qui effacent complètement leur architecture, et par des coulées carcinomateuses dans leur sinus longitudinal périphérique.

Le grêle en amont de cette sténose (coupe VI), est un peu dilaté, normal macroscopiquement, mais cependant à huit centimètres au-dessus de la sténose, on trouve encore deux ou trois coulées emboliques sous séreuse.

CONCLUSION

A - Sur le segment de grêle réséqué, l'examen histologique met en évidence trois foyers carcinomateux anaplasiques, de même type que le carcinome rectal réséqué antérieurement. Ils sont sténosants macroscopiquement, et histologiquement se caractérise la tendance lymphophile vraiment remarquable de cette tumeur.

B - Un quatrième foyer iléo-valvulaire plus étendu, sténosant, d'aspect macroscopique et histologique linitique typique, a été également retrouvé. Il s'accompagne d'extension lymphatique dans la graisse du creux iléocaecal et de plusieurs métastases ganglionnaires. "

Dans les suites opératoires surviennent une phlébite au neuvième jour qui impose un traitement anti-coagulant.

Amaigrissement de 15 kilos. Cependant le N.F.S. se permettant il est mis au traitement antimitotique par le 5 Fluoro Uracile avec adjonction d'Hydrocortisone. Le malade est alors " euphorique ". Il sortira transformé le 5/3/1970 avec un traitement d'entretien. Pendant le mois de mars, il reprendra 5 kilos, aura bon appétit, mais conservera une alternance de diarrhée-constipation (3 poches par jour).

Avril 1970 :

. arrêt du 5 F.U. depuis le 31 du mois précédant du fait de l'installation d'une diarrhée.

. apparition d'une haleine fécaloïde, de nausées et de douleurs abdominales.

. après traitement, on observe une régression des signes.

. un transit gastro-duodénal pratiqué ne montrera aucune lésion pariétale.

. un abdomen sans préparation montre des niveaux liquides.

Début Mai 1970 :

. altération importante de l'état général. Amaigrissement, anorexie entraînent une réanimation hydro-électrolytique.

. le tableau de sub-occlusion se concrétisant on le passe en chirurgie pour tenter un geste palliatif.

...

INTERVENTION

" On reprend l'incision médiane. Tout l'intestin grêle est pris dans la masse que l'on palpe cliniquement ; seule la partie gauche de la cavité péritonéale est libre et contient quelques anses dont il est impossible de préciser la qualité iléale ou jéjunale.

Après une heure de dissection au cours de laquelle on est arrivé à libérer une trentaine de centimètres d'intestin, aucun geste même palliatif n'est possible.

Fermeture pariétale en un plan. "

" Docteur HUGUIER "

Fin Mai le malade décèdera en occlusion.

L'autopsie n'a pas été pratiquée.

ETUDE ANALYTIQUE ET

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Ces deux observations de " Linite plastique digestive " ont bien des points communs et bien des divergences que nous analyserons.

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Chacun possède un début aussi trompeur que rare.

A) - LES LOCALISATIONS DERMIQUES

Les localisations dermiques du premier cas sont aussi exceptionnelles par leur fréquence que par leur localisation. L'apparition de nodules inguinaux, épigastriques, du flanc droit, mais surtout de la région périanale, (dont les caractères cliniques et morphologiques ne les distinguent en rien des autres manifestations dermatologiques), enchassés dans le derme, recouverts d'une peau rosée, non douloureux, non prurigineux, de la taille d'un grain de café à celle d'un pois, et ceci bien avant l'apparition de tout autre symptôme digestif, uniquement accompagnés d'asthénie, est peu faite pour orienter vers un cancer digestif.

Dans la littérature, ABADIE et MONTPELLIER avaient rapporté en 1933 un cas de métastases cutanées chez un homme de quarante neuf ans, opéré neuf ans auparavant d'un "ulcus calleux de l'estomac", (diagnostic qui fut rectifié par la suite lors d'un second examen histologique) et qui s'est avéré être en fait un épithélioma gastrique. Ces métastases cutanées avaient débuté six ans après l'intervention par des plaques de type "saillies planes, bistrées, circulaires ou ovoïdes de progression lente, puis rapidement envahissante." Les localisations étaient étendues au côté gauche du cou, mais leur particularité évolutive était leur " surélévation progressive des plaques, en placards épais, avec saillies au centre, oedémateuses puis bulleuses, puis confluentes, au point de former des poches translucides qui s'ouvraient de temps à autre, se vidaient du contenu clair et se refermaient. "

Ce malade devait décéder quelques jours après l'extension monstrueuse et bulleuse des métastases. Mais si leur apparition est tardive (six ans après l'intervention), leur évolution jusqu'au stade final est d'allure lente initialement puis devient progressivement plus rapide et plus monstrueuse (trois ans).

GUIBERT et GRYNFELT rapportent de véritables petites tumeurs, allant du volume " d'une lentille à celui d'un pois mais parfaitement limitées. "

En 1953, POINSO-CALAS-SAUVE de Marseille, en colligeant sept cas dans la littérature dont le cas décrit ci-dessus. Les localisations occupent

. la région sterno-claviculaire (n° 1) et ses environs immédiats comme le triangle sus claviculaire (n° 2) et la région cervicale droite et gauche (n° 4-6).

. l'aisselle gauche (n° 7) et la région deltoïdienne (n° 3).

. la paroi abdominale antérieure, la face postérieure du thorax, la face interne et externe des bras et de l'avant bras (n° 5).

. un cas de dissémination généralisée sauf au bas de l'abdomen (n° 5).

La partie supérieure du thorax et plus particulièrement la ceinture scapulo thoracique semblent être le point de départ de l'essaimage cutanée qui diffuse d'abord lentement puis rapidement avec une prédisposition très tardive pour la région sous ombilicale.

Seul LUMB, en 1949, décrit une extension de l'inite gastrique à la peau de la région périanale.

La description des lésions cutanées a été classifiée en trois catégories :

...

. les infiltrations dermiques (cas 2-7).

. les formes pseudo éléphantiasiques (cas 1-6).

. et les nodules sous cutanés qui sont de loin les plus fréquents, notre cas en comporte, ainsi que les cas n° 1-3-4-5 de POINSO et coll. Leur nombre n'est pas limitatif. Le maximum observé étant de quatre cent soixante quinze.

La date d'apparition de ces métastases, par rapport à la découverte de la tumeur digestive, est en général très tardive, et s'observe lors de la phase terminale de la maladie. Cependant dans le troisième cas de POINSO et coll. le diagnostic d'épithélioma par les biopsies cutanées avait été porté quatre mois avant la découverte de la tumeur de la petite courbure. Dans notre cas, dix huit mois séparent l'apparition des nodulopapules du diagnostic de tumeur gastrique.

Leur évolution a toujours été décrite comme extensive jusqu'ici; or, notre observation montre qu'après un mois de traitement par l'ENDOXAN, puis un autre mois par le 5 Fluoro-Uracile, la disparition des éléments cutanés a été complète sans jamais de récurrences. Aucun autre cas de régression totale ou partielle sous traitement antimitotique n'a été relevé jusqu'ici.

Quant au pronostic porté après la découverte des lésions cutanées il est des plus variables selon les rapports des cas.

. Si SUZUKI déclare que la mort survient environ trois mois après leur découverte, il semble d'après les cinquante six cas de GAMES que la durée de survie ne dépassait pas la moyenne de huit semaines avec des exceptions de dix, voire de dix huit mois.

. Notre cas - qui non seulement apparaît avant tout symptôme,
- mais dont l'évolution des éléments cutanés est
totalement réversible ;
- aura une évolution de sept ans après leur disparition
- et aura été pour nous une orientation vers la découverte de la tumeur primitive, et non une complication évolutive.

La fréquence des manifestations cutanées fut jusqu'en 1937, chiffrée à 37% comme secondaires à des carcinomes gastriques.

GATES plus tard sur total de cinquante huit métastases cutanées ne trouve plus que deux carcinomes gastriques, soit 2%. Depuis GATES, les auteurs ont retrouvé trente huit cas de métastases cutanées et deux seulement appartenaient à un carcinome gastrique, soit 2,6% ; ce qui tend à prouver que la fréquence des apparitions cutanées tend à diminuer avec la découverte précoce des tumeurs gastriques. Cependant malgré cette rapidité il est des cas exceptionnels dont le notre, où la localisation cutanée apparaît très longtemps avant tout signe et constitue le point de départ des investigations.

B) - LA STENOSE RECTALE

La sténose rectale, dans le premier cas, découverte d'examen systématique, n'ayant entraînée aucun signe fonctionnel, incomplète, située sur la face antérogauche du rectum, faisant penser à un gros repli muqueux par son manque de dureté, non douloureux, ferme, saignant au contact, sans prolifération ni ulcération, recouverte d'une muqueuse congestive au niveau du rétrécissement mais saine au-dessus de la lésion, oriente déjà beaucoup plus vers la sphère digestive, mais il est aussi exceptionnel qu'elle donne lieu à la découverte d'une tumeur linitique de l'estomac qui dans ce cas apparaîtra un an après, en même temps que deux autres localisations coliques.

Dans le second cas,

La découverte de la sténose se situe après deux épisodes diarrhéiques et l'apparition d'un syndrome de Koenig. Elle est formée d'un défilé irrégulier avec une tumeur saignotante, rouge et nécrosée par endroits. Elle ressemble déjà plus à l'aspect généralement décrit dans les tumeurs primitives du rectum.

Dans la littérature, on note souvent dans ces rétrécissements rectaux, révélateurs de linité plastique gastrique ou colique :

- . un épaissement de la paroi antérieure et latérale du rectum,
- . une certaine fermeté mais sans dureté ligneuse (COLIN et coll.),
- . un rétrécissement fréquemment partiel,
- . une muqueuse congestive et saignant au contact,

. inconstamment le siège d'une ou plusieurs exulcérations ; cette lésion n'entraîne que rarement des rectorragies ou des glaires. Ce sont là cependant de bien pauvres caractères distinctifs pour les différencier des cancers rectaux primitifs.

La localisation rectale découverte à l'examen systématique, sans signe de dysfonctionnement, comme dans le premier cas, est en elle-même exceptionnelle. Entraînant des troubles rectaux, d'autres cas de localisations rectales, révélatrices d'un carcinome anaplasique gastrique ont été publiés par BENSAUDE (5 cas), par DEBRAY (2 cas), ainsi que le cas de COLIN et coll. La littérature mondiale n'en rajoutant que 13 cas. A ceux là il faut cependant adjoindre la découverte à partir d'un rétrécissement rectal, d'un carcinome du grêle par BENSAUDE, du pancréas par SCHNITZLER, et biliaire par CARNOT et BAUFFLES.

L'apparition de ce rétrécissement est en général :

. de découverte " précoce " comme dans notre premier cas, puisqu'il n'existait encore aucun trouble ; mais si l'on peut chiffrer la durée d'évolution de cette affection à partir de la date de l'apparition des nodules cutanés (huit mois) on ne peut absolument pas donner un point de départ du fait de son évolution silencieuse.

. son évolution est cependant moins rapide que celle des cancers rectaux primitifs. Et peu à peu ce sont les autres localisations qui vont prendre la prépondérance, par rapport au rétrécissement rectal, qui lui, n'évolue pratiquement jamais vers la sténose complète (peut-être en raison de la durée d'évolution de l'affection).

. dans notre second cas, par contre, l'évolution est plus rapide, nous le reverrons plus loin.

SIGNES AMENANT LES MALADES A CONSULTER

Ils sont variables au début, en rapport avec la localisation la plus évoluée mais finissant par former vers la phase d'état un tableau commun sur lequel se greffent certaines particularités individuelles.

LES SIGNES GENERAUX

Si dans nos deux cas, l'état général était parfaitement conservé, malgré l'apparition d'une asthénie et d'un certain amaigrissement, ils rejoindront tous deux (rapidement pour le premier, un an après pour le second) le tableau général de ces affections graves avec :

. une atteinte importante de l'état général. L'amaigrissement y est noté par tous les auteurs. Il est souvent très important (15 kilos en deux mois dans le deuxième cas de PHALKE). L'asthénie et l'anorexie vont de pair. La fièvre est souvent absente.

LES SIGNES FONCTIONNELS

Ils sont différents selon les localisations primitives et selon l'évolutivité plus ou moins rapide à des niveaux différents du tube digestif.

Dans le premier cas : la sténose rectale était parfaitement latente et elle le restera tout au long de l'évolution. Seule une pollakiurie apparaîtra vers la dernière année d'évolution.

Plus tard apparaîtront nausées et vomissements et douleurs post-prandiales, qui entraîneront une déshydratation importante.

Dans les autres cas de linite plastique à localisation primitive gastrique on retrouve ces signes sans modification notable.

Dans le second cas : nous retrouvons un épisode diarrhéique avec apparition de coliques violentes soulagées par les selles et l'émission de gaz. Son évolution va vite vers l'occlusion totale, et en cela il s'apparente plus aux tumeurs primitives du rectum.

Dans les quelques cas mondiaux de découverte de Linite Plastique étagées du tube digestif, les principaux symptômes étaient :

. un changement dans les habitudes digestives avec une constipation opiniâtre ou une diarrhée, souvent accompagnée de glaires mucosanglantes et de douleurs abdominales basses à type de coliques comme dans les trois premiers cas de PHAIKE et coll., dans le cas de Mac QUEENEY et coll. ainsi que dans celui de NELSON.

. un gonflement abdominal (cas n° 1 de LAUFMAN et SAPHIR O.)

. une sensation anormale abdominale ou rectale avec défécation douloureuse ou tenesme ; une sensation d'évacuation incomplète du rectum.

. des douleurs ou brûlures anales ou rectales

. des rectorragies intermittentes (cas n° 3 de PHAIKE - cas de WEINTRAUB et LITTMANN)

. la présence de selles rubanées est plus rare (cas n° 4 de LAUFMAN et SAPHIR O. - cas de Mac QUEENEY - cas de SIZER-FREDERICK-OSBORNE)

. on peut noter l'absence presque complète de rectorragies, mais il est possible d'obtenir très souvent une réaction de WEBER positive.

LES SIGNES PHYSIQUES

Dans nos deux cas : seuls le toucher rectal palpant une tumeur circulaire en virole, et la rectoscopie montrant un défilé irrégulier du canal anal, ont été d'un appoint décisif chez ces patients dont l'état général était parfaitement conservé.

Dans les autres cas : de Linite plastique étagée du tube digestif à point de départ rectal ou colique, ou coliques primitives (décrites par les Anglo-Saxons) furent d'emblée retrouvées :

. soit une masse ferme de la fosse iliaque gauche (PHALKE cas n° 1) de la fosse iliaque droite (LAUFMAN n°1), de l'hypocondre gauche (LAUFMAN n° 4), de la région annexielle gauche (LAUFMAN n° 3).

. soit un " boudin " de la région sus pubienne (NELSON).

. soit une ascite isolée ou associée comme dans les cas 1 et 3 de LAUFMAN.

Mais dans la totalité des autres observations publiées, l'examen abdominal reste négatif. Ce qui prouverait s'il en était encore besoin l'intérêt du toucher rectal et de la rectosigmoidoscopie qui vont objectiver plusieurs types de lésions :

. " une lumière irrégulière avec ulcérations faisant penser à une colite ulcéreuse avec malignité surajoutée possible " (PHALKE cas n° 2)

. " un mur antérieur rigide du rectum avec du mucus s'écoulant du sigmoïde et interdisant un examen complet. "

Souvent le toucher rectal et la rectoscopie restent négatifs comme dans les cas de LAUFMAN et SAPHIR O. (1-2), Mac QUEENEY et MEDWID, WOLF et MARSHAK. Le toucher vaginal dans un cas a retrouvé une masse du cul-de-sac droit (LAUFMAN n° 4).

La principale caractéristique de la tumeur rectale étant sa consistance palpatoire décrite parfois comme " une sorte de sablier ferme, gommeux, annulaire, " semblable à l'oléome provoqué autrefois par les sclé- roses hémorroïdaires.

LA BIOLOGIE

Dans nos deux cas elle n'a pas été d'un apport diagnostic important. La vitesse de sédimentation était augmentée dans les deux cas. L'anémie est relativement tardive par rapport à la date du diagnostic.

L'hématocrite, le dosage de l'hémoglobine, de la glycémie, de l'urée, de l'acide urique et de l'amylase étaient normaux.

Avec l'évolution les protides vont baisser, et l'on notera une augmentation de l'urée dans le second cas. Les gamma globulines et les alpha deux globulines sont légèrement augmentées.

Dans la littérature on ne note aucune particularité biologique.

LA RADIOLOGIE

Dans le premier cas : le transit gastroduodénal est resté normal pendant un an, alors que le lavement baryté révélait une image sus anale en " culotte de golf " et que le reste du colon sus jacent était normal. L'urographie intra-veineuse décelait un retard à la miction avec dilatation bilatérale calicielle et une image de compression vésicale. La mammo-graphie était normale.

La reprise un an après du transit gastroduodénal montre l'aspect typique décrit dans les limites gastriques :

- . accélération du transit gastroduodénal,
- . passage en trombe de la baryte dans l'estomac,
- . Béance pylorique permanente, diminution du péristaltisme,
- . un mégabulbe et une inondation du grêle.

Sur les clichés :

- . une rigidité de l'antré,
- . un rétrécissement de la lumière,
- . une ouverture de l'angle de la petite courbure.

Le lavement baryté découvrant alors trois rétrécissements :

- . réguliers en virole,

...

.infiltrés,

. sans dilatation sus jacente,

. localisés sur le colon ascendant, le transverse, et la jonction ano-rectale (primitivement décrit).

Les aspects radiologiques de la linite plastique sont assez univoques et définis depuis longtemps.

Les aspects coliques sont le plus souvent à type de rétrécissement localisé " en virole ", mais peuvent prendre un segment plus important de colon, donnant alors à réfléchir quant à l'étiologie de cette atteinte segmentaire.

Ainsi l'hôpital BULOVSKA de PRAGUE rapporte deux cas de colites segmentaires à type de linite fibroplastique du colon, secondaire à un cancer gastrique et à une colite régionale. L'aspect radiologique est celui-ci : " rectum étroit avec contours irréguliers. Le transverse est irrégulièrement rétréci. La bordure montre de nombreuses spicules. Après défécation l'image muqueuse du colon transverse était déformée par des formes polypoides. "

Après insufflation : pas de distension satisfaisante.

L'impression du radiologue était " sténose inflammatoire du rectum et du transverse de type Crohn ", aspect qu'il apparente à l'image des linites plastiques primitives.

Quant à l'association cologastrique elle est peu fréquente mais ses caractères sont identiques aux autres.

Dans notre second cas : on note un défilé rectal objectivant une tumeur sténosante, sur cinq à six centimètres, donnant un aspect rigide, cartonné à la paroi sus-anale.

Après l'intervention apparaîtront les métastases iléocoliques qui seront visualisées lors du syndrome occlusif par les anses grêles météorisées. De nouvelles radiographies ne seront pas pratiquées étant donné l'urgence de la réintervention.

Les aspects radiologiques de la linite plastique colique dite " primitive " par les Anglo-Saxons ont été particulièrement bien étudiées par Mac QUEENEY et coll. et par MARSHAK et WOLF, et si l'on fait la synthèse des aspects qu'ils ont observés et ceux recueillis avec les observations privilégiées de linite " primitives ", on peut dégager un certain nombre de notions radiologiques précises.

Si l'on se rappelle que la Linite plastique est une infiltration diffuse, qui produit des lésions fibreuses avec épaissement symétrique et rigidité d'un segment de colon, en atteignant toute sa circonférence, on peut s'attendre à rencontrer certains aspects caractéristiques.

Mais au début, il est évident que les modifications sont trop mineures pour être discernées. L'atteinte intra-murale, originale de cette affection, n'est pas associée avec un rétrécissement marqué, ou une rigidité de la paroi du tube, et des modifications fines ne sont pas discernables. Avec le progrès des lésions, le rétrécissement du tube sur une longueur importante devient apparent.

Il s'agit souvent :

A) D'un long segment intestinal pouvant aller de six centimètres à quarante cinq centimètres de long. Le cas le plus important étant le n° 3 de LAUFMAN et SAPHIR O. qui intéressait un segment compris entre le milieu du transverse et le rectum.

B) La localisation en est variable. On retrouve deux localisations valvulaires iléo-caecales. De même que, le transverse et le descendant et l'ascendant peuvent être atteints, il apparait que le sigmoïde seul ou associé à une atteinte du colon descendant ou du rectum est le plus fréquemment rencontré. Il n'y a pas de localisation élective permettant de la différencier des autres carcinomes.

...

C) Le segment atteint

- . est souvent d'aspect grossier, irrégulier,
- . rétréci de manière importante, obstruant partiellement ou complètement la lumière, mais sans défaut de réplétion intra luminal,
- . sans haustration,
- . épaissi. Cet épaississement peut être visualisé dans les meilleurs cas par l'absence d'image de quelques anses adjacentes.
- . les contours sont fixés, rigides,
- . ne se déplissant pas sous insufflation, ni après injection de Probanthine,
- . parfois la baryte ne dépasse pas le segment rétréci ; il arrive même que l'opacification de la lésion soit impossible (cas de NELSON).
- . l'anse atteinte peut prendre l'aspect d'un " arc très tendu " résultant de l'atteinte et du raccourcissement du mésentère.
- . on peut noter parfois un brusque changement de direction de l'anse.

D) L'image muqueuse variable et souvent décevante. Quoiqu'anormaux, déformés, irréguliers, les plis peuvent persister d'un bout à l'autre de la lésion, et apparaissent le long des contours comme des doigts de gant ou des entailles épaisses en dents de scie.

. Dans la partie centrale de la lésion :

. il existe dans de nombreux cas, un effacement presque complet de l'image des plis (qui sont aplatis par l'adhérence de la muqueuse à la sous-muqueuse infiltrée).

...

. il peut exister une " ulcération vraie " caractéristique d'un cancer ulcéré.

. Dans la partie périphérique de la lésion : surtout, mais parfois d'un bout à l'autre de la lésion, l'aspect des plis peut donner une apparence pavimenteuse et grossière, mais sur la marge de l'aire malade l'image muqueuse devient graduellement plus fine, montrant une trame réticulée avec une apparence plissée.

. Dans la lumière rétrécie :

. la baryte apparaît comme une collection granuleuse, amorphe.

. souvent des plis transversaux énormes, séparés par des collections de baryte linéaires fines sont vus. Ces plis peuvent avoir une apparence contournée ou incomplète, avec des crevasses pleines de baryte en forme d'étoile. (WOLF MARSHAK).

. l'image muqueuse peut être partiellement détruite, suggestive de pseudopolypes avec des crevasses entre eux, selon PHALKE et coll., mais pour WOLF et MARSHAK il n'y a pas de destruction muqueuse.

. des ulcérations muqueuses peuvent être présentes en nombre variable, (voire absentes), mais qui sont minimales et superficielles.

E) Les extrémités lésionnelles sont effilées ou ont un aspect tronqué, ou conique, en forme d'entonnoir ou en trompette, dont les limites avec les zones saines sont très difficiles à déterminer, mais forment " une convexité fixée, dirigée vers la lumière. "

L'ANATOMOPATHOLOGIE

MACROSCOPIE

Les caractères macroscopiques des limites plastiques gastriques ont été décrites par nombres d'auteurs. Leur description n'apporterait rien de plus ici.

Les descriptions de la sténose rectale révélant un cancer gastrique sont concordantes dans la littérature. Mais si certains trouvent une muqueuse élastique, non congestive, non ulcérée, d'autres ont décrit une ou plusieurs ulcérations vraies, avec une muqueuse congestive saignant au contact. Tous sont cependant d'accord sur les caractères macroscopiques observés dans notre cas :

- . la dureté et la rigidité de la paroi,
- . son épaissement et la réduction de la lumière,
- . le respect de son architecture,
- . l'aspect de la muqueuse.

Nous décrirons successivement :

A) La tumeur primitive rectale.

B) Les localisations intestinales.

A) LA TUMEUR PRIMITIVE RECTALE

. Le siège

Dans nos cas elle occupe toute la périphérie de l'ampoule rectale sur cinq à six centimètres de haut. La limite supérieure est imprécise et le bord inférieur sinueux. En moyenne sur les dix huit cas de tumeur colique linitique dites " primitives " décrites par les Anglo-Saxons le volume de la tumeur s'étend de cinq à six centimètres (Mac QUEENEY) à la totalité du descendant, du sigmoïde et du rectum en débutant sur la moitié du transverse. (n° 3 de LAUFFMAN).

Une fois seulement a été retrouvé une tumeur nodulaire de la région iléo-caecale (cas n° 4 de LAUFFMAN): " élévation polypoïde grisâtre qui consiste en une tumeur brillante, distincte, granuleuse. "

Elle peut être totalement ou partiellement nécrotique (n° 4 de PHALKE).

. Le volume

Il est en général assez important car presque toutes les observations notent la découverte de la tumeur par le simple palper abdominal ou par le toucher rectal.

. L'épaisseur de la paroi

Elle est augmentée de façon significative. La masse tumorale est annulaire dans la totalité des cas étudiés comme dans le notre. Sauf dans un cas, celui de PHALKE.

La masse est très infiltrante, transformant le segment atteint en un tube cartonné, rigide sur toute sa circonférence (Mme CONTE). Mac QUEENEY rencontre un épaissement allant jusqu'à seize centimètres. Il peut être uniforme, mais en général varie d'un endroit à l'autre.

. La lumière

Elle est fortement sténosée, irrégulièrement, mais rarement complètement, sur une étendue variable selon l'importance de la tumeur. Dans cette lumière, on peut parfois retrouver comme dans notre cas, un petit polypadénome sessile, gros comme un pois, à quatre centimètres du bord supérieur de la tumeur, ce qui correspond à ce que les auteurs décrivent comme un polype sentinelle, relevé aussi par LAUFFMAN et SAPHIR O. (cas n° 2).

Parfois des diverticules sont notés comme dans le cas de WOLF et MARSHAK, ils sont sus jacents à la lésion et sont absents de la masse tumorale.

. La muqueuse

Elle est de dessin normal. Il n'existe en général pas de bourgeonnement tumoral sauf dans de très rares cas (n° 1 et 4 de LAUFFMAN et SAPHIR O. - notre cas n° 2) qui révèlent une tumeur polypoïde ou plate, oedématisée et gonflée, fixée à la sous muqueuse dont on ne peut la séparer.

La surface muqueuse a une apparence grossièrement nodulaire et granuleuse (Mac QUEENEY). Elle est parfois le siège de rares ou nombreuses ulcérations en coup d'ongle, dont le fond est ferme, et luisant, parfois recouvert d'un enduit fibrinopurulent.

Elle est parfois le siège d'une lésion surajoutée (n° 2 LAUFFMAN) à type de colite ulcéreuse et présente une muqueuse hémorragique avec structures polypoides en des endroits où la muqueuse est hypertrophiée.

. La sous muqueuse et la musculieuse

Elles sont fermes, grisâtres, luisantes, d'apparence finement ou grossièrement granuleuse. " Elles sont prises dans l'épaississement général, un réseau de tissus blanchâtres s'insérant entre les fibres musculaires hypertrophiées. "

Normalement les ulcérations n'atteignent pas la sous muqueuse, mais SAPHIR O. décrit des ulcérations profondes aux limites de la lésion, adhérentes à la sous muqueuse et à la musculuse.

. La séreuse et les tissus adjacents

Dans nos deux cas il existe manifestement une " induration et un envahissement de la graisse juxta tumorale et l'on retrouve disséminés dans cette graisse au delà de la tumeur proprement dite de petits nodules durs suspects.

Le mésentère est aussi très souvent atteint (Mac QUEENEY) ainsi que les ganglions sésentériques.

Dans le cas n° 4 de LAUFFMAN la tumeur iléo caecale adhère à L4-L5.

B) LES LOCALISATIONS INTESTINALES

dont les manifestations cliniques se sont objectivées secondairement, sont souvent les responsables des complications terminales: dans notre deuxième cas par un syndrome occlusif. Etant donné la marche rapide de l'affection, elles n'ont pas été décrites jusqu'aujourd'hui dans les cas de " Linite plastique primitive " du colon, mais uniquement comme signerévélateur ou comme complication des linites gastriques dont la durée d'évolution est relativement plus étalée. (notre 1er cas).

Les foyers lésionnels peuvent occuper tout ou partie seulement de la circonférence, marqués le plus souvent par un simple renflement de la muqueuse, épaississant et infiltrant la paroi, sur une hauteur pouvant varier de deux à six centimètres. La muqueuse peut y être exulcérée.

Il n'a pas été relevé de dilatation sus jacente aux sténoses.

MICROSCOPIE

. L'absence de prolifération exubérante,

. L'absence d'effondrement architectural,

sont deux caractères immuables de la linite plastique. De même que la conservation de la musculaire muqueuse. Ce cancer est en grande partie ou en totalité anaplasique ; et si, en général, les cellules néoplasiques sont atypiques et mucipares, leur forme et leur grosseur varient d'un auteur à l'autre ; mais dans les cas favorables on retrouve toujours

" le chaton de bague typique "

Leur nombre pose aussi des problèmes, car si elles peuvent être très nombreuses, elles sont le plus souvent enserrées par la sclérose et demandent à être recherchées avec attention.

Dans notre première observation, le polymorphisme et l'atypie des noyaux tumoraux, l'absence de toute ordination trabéculaire avait posé la question d'une réticulose maligne, diagnostic qui cadrerait mieux avec l'évolution clinique. Aussi une biopsie médullaire avait été pratiquée qui montrait " une moelle complètement envahie par des petites cellules à noyau rond et à cytoplasme vacuolaire en chaton de bague, avec une stroma réaction très abondante dissociant les cellules. "

Un caractère particulier de ces cellules est cependant important à retenir. C'est leur tendancelymphophile très prononcée, objectivée par la présence d'embolies qui injectent les lymphatiques ectasiées dans la paroi et la graisse sous séreuse. Cette diffusion dépasse largement les limites macroscopiques des zones tumorales en particulier dans notre second cas, au bord inférieur de la tumeur, les cordons lymphatiques carcinomateux descendent jusqu'au bord de la muqueuse anale et se dispersent dans la musculature au-dessus du sphincter. Au bord supérieur de la tumeur la diffusion lymphatique est surtout importante dans la gangue périmrectale.

Ces nombreuses et minuscules extensions emboliques lymphatiques sont rapportées par la plupart des auteurs et puisque le " plexus lymphatique intestinal comprend un riche filet de ramifications longitudinales éparpillées autour des fibres de l'intestin " il semble à FERNET, STOUT et AZAR que ces canaux pourraient être la voie empruntée par les cellules tumorales lors de la dissémination, sous l'influence du péristaltisme. Un important facteur serait en faveur de cette théorie de propagation longitudinale pour la linite plastique, (et contre toute autre sorte de cancer) c'est la taille des cellules. Ces auteurs se demandent si, du fait de l'importance du dépôt collagène et de la prolifération fibroblastique qui marquent les cellules tumorales elles mêmes et compriment les vaisseaux lymphatiques, ces mêmes lymphatiques ne seraient pas un point de moindre résistance de l'extension distale.

On ne les rencontre pas seulement dans les lymphatiques mais aussi autour des nerfs et suivant les trajets vasculaires (CONTE).

Malgré cela COLIN et CHAPTAL pensent que la seule voie logique de propagation est lymphatique par embolie rétrograde. Ce qui expliquerait l'extension aussi bien en amont qu'en aval de la tumeur et ses localisations multiples sur le tube digestif.

Son extension est rapide. Il traverse d'abord les parois gastriques ou intestinales pour s'étendre aux tissus adipeux épiploïques et surtout rétropéritonéal, qui peut parfois donner lieu à la seule manifestation de la maladie, comme le montrent les deux observations de l'école Scandinave, d'une fibrose rétropéritonéale idiopathique révélant une linite plastique gastrique et dont le diagnostic fut fait seulement à l'autopsie. Les différents examens radiologiques gastriques et coliques étaient normaux.

L'extension ganglionnaire fait l'objet de controverses. Mais notre lère observation rapporte deux ganglions " entièrement envahis par des nappes carcinomateuses anaplasiques avec parfois des cellules en chaton de bague. "

L'extension viscérale. Malgré le peu de métastases à distance classiquement décrit on rencontre cependant :

. des métastases ovariennes formant les tumeurs de Krukenberg.

. des métastases hépatiques dont la fréquence au cours des linites plastiques coliques primitives est rarissime, alors qu'elles sont notées au cours des linites gastriques ou gastro-intestinales.

. On a décrit de rares métastases extra abdominales :

- . une, pulmonaire à type miliaire,
- . quelques localisations osseuses rarissimes,
- . cutanées : - soit formées de vastes placards pseudo-éléphantiasiques de siège thoracique ou cervical.
 - soit de nodules thoraciques ou abdominaux.
 - soit de tumeur encéphaloïde de l'ombilic.
 - soit de papules péri-anales. Notre cas en faisant partie.

Or, l'extension loco-régionale, viscérale et ganglionnaire de notre première observation qui révélait des métastases :

- . le long du tractus digestif,
- . dans les gaines et les mésos,
- . dans le foie et les deux ovaires,
- . au niveau des vertèbres lombaires,
- . au niveau de la peau,

a fait écrire à Mme CONTE que cette diffusion extrême imposait la dénomination de " maladie linitique. " En effet, si l'on reprend les deux cas de l'école Scandinave on s'aperçoit qu'en plus, les reins et les surrénales, la vessie peuvent aussi être intéressés par cette extension et que seule une évolution rapide empêche les diverses localisations de se développer.

DISCUSSION SUR L'AUTENTICITE DES LINITES COLIQUES " PRIMITIVES "

En 1962 ABADIE et GOODMAN relèvent cinquante sept cas de linite plastique colique dans la littérature mondiale :

. 52 secondaires, comme suit :

- . 1936 - DIXON et STEVENS : 42 cas.
- . 1939 - JUDD : 1 cas.
- . 1943 - SAPHIR et PARKER : 5 cas.
- . 1947 - KARSTEN et BARGEN : 2 cas.
- . 1952 - FISHER et BROWN : 1 cas.

. auxquels ils apportent le leur.

. 6 primitifs :

- . 1932 - DAVID : 1 cas.
- . 1951 - LAUFMAN et SAPHIR : 4 cas.
- . 1951 - TURNBULL et FISHER : 1 cas.

et peut-être sept si l'on ajoute un cas supplémentaire de DIXON (1936).

En 1962, parallèlement, WEINTRAUB et LITTMAN en rapportent un cas.

En 1963, ce sont WOLF et MARSHAK avec un cas rapporté et quatre cas radiologiquement étudiés.

En 1965, NELSON en publie un cas ; en 1967 c'est au tour d'OLSON, MEDWID et QUEENEY (1cas), puis FREDERICK-MELVIN-OSBORNE (1cas). En 1969, quatre cas sont rapportés par PHALKE-SMALLWOOD-WRIGHT.

...

On s'aperçoit ainsi que moins de vingt cas mondiaux furent publiés. Ce qui confèrerait à la linite plastique colique " primitive " un caractère d'exception. Sa fréquence étant estimée à un pour mille des carcinomes coliques.

Parmi ces 17 cas étudiés (auxquels nous pouvons peut-être ajouter notre second cas) :

. 7 (plus le notre) n'ont pas été autopsiés, donc seuls dix auraient en fait le droit à la dénomination de linite plastique " primitive " du colon.

. Dans les 10 cas autopsiés la biopsie gastrique fut négative. En fait si dans ces cas l'appellation est justifiée, il s'agit surtout d'un critère clinique car l'anatomie pathologique a dans tous les cas montré l'envahissement rapide à distance des lésions digestives.

Dans la plupart des observations on retrouve des métastases, péritonéales, ovariennes (tumeur de KRUKENBERG), ganglionnaires, rétro-péritonéales, rénales, surrénales, voire pulmonaires et osseuses. Les métastases hépatiques n'ayant qu'une ou deux fois été retrouvées dans les " primitifs " coliques, alors qu'elles le sont plus fréquemment dans les linites gastro-intestinales classiques d'évolution plus lentes.

Ainsi que l'on démembre cette affection selon la symptomatologie et la localisation trouvées en linite plastique gastrique ou en linite plastique colique primitive ou en linite étagée du tube digestif, il n'en reste pas moins vrai que seule la dénomination proposée par Madame CONTE de " Maladie Linitique " soit la seule véritablement justifiée.

CARACTERES EVOLUTIFS

La grande différence de ces deux observations réside surtout dans leur évolution.

INTERVALLE PREMIER SIGNE - DIAGNOSTIC

. Dans le premier cas :

Il faut noter que cinq mois se sont écoulés entre l'apparition des nodules cutanés et l'asthénie, et la première consultation. La découverte du rétrécissement rectal asymptomatique et de la nature métastatique des éléments cutanés précèdent de un an la première manifestation digestive qui fait découvrir l'image gastrique primitive, et l'apparition des localisations supplémentaires au niveau du colon. Le diagnostic est donc fait dix sept mois après l'apparition des nodules.

. Dans le second cas :

Quatre mois séparent l'apparition de la diarrhée du diagnostic de carcinome, qui va conduire à l'amputation sigmoïdo-rectale.

La différence dans ces deux cas est assez notable, mais peu différente des statistiques de FAHL et DOCKERTY qui font remonter l'ancienneté des symptômes de onze à soixante huit mois, avant la première consultation qui amènera le diagnostic. WOOLAM lui donne une moyenne de six à huit mois avant la première consultation.

EVOLUTION PROPREMENT DITE

. Dans le premier cas :

Le diagnostic de linite plastique à localisations multiples porté et le traitement antimitotique institué, six ans se passeront sans qu'aucune manifestation digestive ou autre n'apparaissent. On notera pendant cette période la disparition des nodulo-papules cutanées. Pendant ces six années la vie de cette patiente sera normale quoiqu'un amaigrissement progressif devienne notable. Six mois avant son décès, la cachexie se sera installée et elle entre à ce moment là dans la véritable phase évolutive de la maladie. Une gastro-entérostomie de nécessité sera pratiquée dont les suites opératoires furent marquées par des infections urinaires et un ictère terminal.

Dans l'observation de COLIN-CHAPTAL-MAILLET le décès intervient cinq mois seulement après la découverte de la lésion et malgré le traitement anti-mitotique institué par l'Endoxan.

Dans la littérature, un seul cas, celui de MORICHAU-BEAUCHANT s'identifie au notre du point de vue évolutif, puisqu'il évolue sur treize ans. Les lésions étant présentes dès le début et le type histologique linitique vérifié. Dans les autres cas l'évolution est très rapide et varie de trois mois à deux ans.

. Dans le second cas :

Mis à part la présence d'hémorroïdes depuis quinze ans, cet homme n'est véritablement entré dans la maladie qu'en :

. septembre 1969, par un épisode diarrhéique d'un mois.

. en novembre, on découvre la tumeur rectale.

. en décembre, intervention de type amputation recto-sigmoïdienne.

...

. en janvier, survient un syndrome sub-occlusif régressif.

. en février, un syndrome occlusif nécessite la réintervention, pendant laquelle sont découvertes trois autres foyers de sténose.

. en mars et avril, il ne se passe rien, mais,

. en mai 1970, nouvelle occlusion. Troisième intervention pour geste palliatif, mais fermeture devant l'envahissement. Décès.

Dans le premier signe, la survie est donc très courte malgré les interventions successives. Cette évolution galopante est-elle exceptionnelle ? Non, car dans les autres publications elle est de :

. huit mois pour le cas de WOLF et MARSHAK.

. dix mois pour celui de Mac QUEENEY et MEDWID.

. sept mois pour le premier cas de PHALKE et coll.

. quatre mois pour leur second cas.

. sept pour leur troisième.

. et cinq pour leur quatrième.

. sept mois pour le premier cas de LAUFFMAN et SAPHIR O.

. moins d'un an pour leur second cas.

. trois mois pour leur troisième.

. vingt et un jours pour leur quatrième, après la découverte systématique d'une masse du cul de sac vaginal droit.

LA PLACE DE LA CHIRURGIE DANS L'EVOLUTION

Dans les deux cas, la chirurgie s'est révélée réduite, sinon pour assurer un passage nutritionnel palliatif, et sans grand espoir de prolongation importante. Elle permet cependant de préciser l'étendue de la propagation intra-abdominale.

Sur neuf cas de linite gastrique du service, opérés, la mort survient dans les trois ans qui suivent, sans modification notable par rapport aux cas traités médicalement.

Sur les dix huit cas de " linite plastique primitive colique " des Anglo-Saxons, sept furent opérés, un fut uniquement laparotomisé ; mais la moyenne de survie pour tous, opérés ou non, est effroyablement courte. Vingt cinq semaines pour les huit opérés et vingt semaines pour les autres.

LA PLACE DU TRAITEMENT ANTIMITOTIQUE DANS L'EVOLUTION

Le traitement antimitotique institué dans notre cas ne peut malgré de nombreuses années de survie prêter à une conclusion favorable. On doit plutôt considérer le génie évolutif de la maladie comme étant plus lent, car dans les autres cas de linite les résultats sont peu encourageants. COLIN et CHAPTAL entre autres n'obtiennent dans leur cas que quelques mois de rémission.

L'EVOLUTION TERMINALE

Quelle que soit la localisation, ce sont pour toutes les limites ou presque les occlusions occasionnant des désordres hydroélectrolytiques irréparables chez des sujets cachectiques, qui accélèrent la fin.

Pour les limites bas situées, elles sont plus rapides et plus fréquentes comme si le génie évolutif de ce cancer était décuplé et potentialisé par l'étroitesse de l'intestin sur lequel il se greffe.

D'autres complications peuvent survenir et accélérer la fin. Ce sont

. l'embolie pulmonaire,

. la péritonite par perforation,

. le coma terminal comme dans notre premier cas,

. un abcès pelvien a été retenu une fois comme complication terminale (n° 3 de PHALKE et coll.)

ASSOCIATIONS MORBIDES

LES CARCINOMES MULTIPLES

Six cas de cancer coliques ou rectaux ont été retrouvés associés à un cancer squirrheux (FAHL-DOCKERTY).

LES POLYPES

. Deux cas de polypose congénitale.

. Dans onze cas (sans précision de primitif ou de secondaire) de carcinome linitique du colon, un ou deux polypes sentinelles sont retrouvés.

. WOOLAM et coll. trouve vingt pour cent de polypes associés (1965).

LES DIVERTICULES

DOCKERTY dans son étude en trouve huit sur quatre vingt onze cas de squirrhe colique sans distinction de primaire ou secondaire.

Il est cependant une association qui mérite d'être développée, car si elle est bien distincte sur le plan évolutif, elle a été dans les huit cas où elle fut rencontrée, une source de difficulté voire de confusion, qui n'a pu être rectifiée souvent qu'à l'autopsie et qui semble encore avoir accélérer l'évolution fatale, c'est la :

COLITE ULCEREUSE : FAHL et DOCKERTY en 1960 en avaient colligé cinq cas sur quatre-vingt onze localisations coliques de linite plastique, indépendamment du caractère primitif ou secondaire.

Un cas était en phase aigue et les quatre autres étaient des lésions de colite ulcéreuse chronique. (les deux premiers cas de LAUFFMAN et SAPHIR en font partie). Depuis, MARATKA et KUBERNATOVA à Prague ont rapporté deux cas de linite plastique à cellules indépendantes coliques, secondaires ayant fait porté le diagnostic de colite granulomateuse et de colite ulcéreuse du transverse. Le dernier cas en date fut celui de NELSON qui rapporte un cas de localisation colique primitive carcinomateuse à cellules mucipares, qui a fait porter jusqu'à l'autopsie le diagnostic de rectocolite ulcérohémorragique aigue, et ce, malgré deux interventions.

Dans les huit cas la symptomatologie était assez typique de colite ulcéreuse. On notait des :

- . coliques avec diarrhée récente et importante, pour tous.
- . des rectorragies dans deux cas.
- . de la fièvre dans deux cas.
- . une perte de poids dans trois cas.

L'association de la triade douleur-fièvre-diarrhée est rencontrée dans le premier cas de LAUFFMAN et dans le cas de FISHER et BROWN.

La rectosigmoidoscopie quand elle a été possible montrait " une muqueuse rouge mais intacte " (MARATKA), ou "oedématiée, saignant aisément " (MARATKA - NELSON) mais sans ulcération, et présence de beaucoup de mucus (NELSON). Mais le plus souvent la muqueuse est normale (LAUFFMAN).

Le lavement baryté montrait dans trois cas des lésions de colite ulcéreuse chronique, dans un cas un aspect de colite inflammatoire banale, dans un cas un aspect de colite granulomateuse et dans deux cas de colite en poussée aigue le lavement n'a pu être pratiqué (NELSON). Pour tous les cas le diagnostic n'a été rectifié qu'à l'autopsie. L'anatomopathologie confirmant la présence de cellules mucipares et des lésions de colite ulcéreuse aigue ou chronique.

L'évolution de ces huit cas est galopante et va de quatre heures à sept mois. La moyenne des cas étudiés étant de deux mois environ.

Cette association apparait pour LAUFMANN et SAPHIR sans relation de cause à effet, mais comme la simple complication fortuite se greffant sur une lésion préexistante.

CONCLUSION

Nous rapportons ici deux observations qui ont l'intérêt d'être des cas rares parmi les carcinomes linitiques digestifs.

Le premier cas se rapporte à une linite plastique gastrique découverte un an après la survenue de nodulo papules cutanées (dont l'histologie répondit " cellules gonflées de mucus évoquant des cellules en chaton de bague ") associées à un rétrécissement rectal asymptomatique. Son évolution sera une des plus longues qui soient connues : huit ans. Nous avons retrouvé dans la littérature un seul cas analogue dont l'évolution a duré treize ans.

Le second cas entre dans la catégorie exceptionnellement rencontrée des linites plastiques " primitives du colon ", dont moins de vingt cas mondiaux sont actuellement publiés. L'estomac examiné opératoirement semble être intact. L'évolution ici a été rapide : huit mois en tout. Il rejoint en cela les autres cas décrits par les Anglo-Saxons.

Ces deux cas illustrent la variété déconcertante des linites digestives, à point de départ gastrique, comme c'est habituel, ou rectal, cas exceptionnels. Les linites semblent, à la lumière des cas mondialement décrits, évoluer d'autant plus vite que leur localisation primitive est située plus basse.

Aucune thérapeutique, tant antimitotique que chirurgicale ou les deux associées ne semble être efficace, l'évolution pouvant être comme dans notre première observation exceptionnellement longue.

Vu le Président de Thèse

Pr M. CONTE

Vu le Doyen de la Faculté
de Médecine Saint-Antoine

Pr LOYGUE

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

B I B L I O G R A P H I E

ABADIE & MONTPELLIER

" Métastases cutanées diffuses d'un cancer de l'estomac "

Bulletin du Cancer - Année 1936 p. 25

ABADIE F.A. & GOODMAN M.L.

" Linitis plastica carcinoma of colon "

Amer. Medecine Assoc. - Arch. Surg. n° 84 de 1962 - p. 686 à 691

ACHARD, MOUTON- & MARCHALL

" Linites plastiques à foyers multiples "

Soc. Med. des Hôp. de Paris - N° du 8 Juin 1923

ALBOT G. & MICHAUX

" Linite plastique latente de l'estomac avec acanthosis nigricans "

" Métastases lymphatiques et ganglionnaires rétropancréatiques "

Annales d'Ana. - Path. - Janvier 1930 p. 139

ALBOT G. & MAGNIER

" Atrésie fibromusculaire de l'antre prépylorique ou Linite
Plastique "

Arch. Mal. App. Dig. 1948 - p. 560

ALBOT G., MOUTIER & LE CANUET

" Un cas de gastrite atrophique scléreuse en plaque "

Arch. Mal. App. Dig. 1951 - p. 1179

ALLAINES (d') & GUTMANN R.A.

" Linite à forme anémique "

Arch. Mal. App. Dig. 1952 - p. 581

BARBIER L.

" Un cas de linite plastique gastrique entraînant une gastrectomie totale "

Maroc Médical 1956 - p. 396

BENSAUDE R., CAIN & OURY

" La linite gastro-intestinale "
Soc. Méd. des Hôp. de Paris 1923

BERNAY & HOUVER M.

" Coexistence d'un ulcère sus angulaire et d'un cancer prépylorique à type de linite plastique "
Arch. Mal. App. Dig. 1953 - p. 222

BERTRAND & GUTMANN R.A.

" Le cancer muco-érosif à marche lente "
Presse Médicale T. 46 de 1939 - p. 814

BOSQUET, MEYERS & LEPAGE

" Un cas de linite plastique avec perforation dans l'arrière cavité "
Arch. Mal. App. Dig. de 1931 - p. 254

BRET & PAVIOT

" Contribution à l'étude de la linite plastique "
Revue de Médecine de Mai 1894

BRINTON

" Traité des maladies de l'estomac "
Trad. Byant - 1870

BURKHART C.R., WILKINSON R.H.

" Pseudo tumeur inflammatoire de l'estomac "
Cancer n° 21 - p. 1052 à 1054 de Juin 1968

CAIN, HILLEMAND & MEZARD

" Lymphangite lymphocarcinomateuse de l'estomac "
Arch. Mal. App. Dig. - Avril 1934

CARNOT

" Syndrome clinique et radiologique de la linite plastique "
Paris Médical - 20 Décembre 1919

CHIRAY & ALBOT G.

" A propos des aspects radiologiques et anatomiques initiaux de
la linite "
Arch. Mal. App. Dig. de 1935 - p. 841

CONTE M. & CONTE-MARTY J.

" Différents types histo-pathologiques du cancer de l'estomac et
pronostic "
Arch. Mal. App. Dig. de 1960 - p. 1141

COURTY L.

" La linite plastique de Brinton "
Journal de Chirurgie Février 1962 - p. 149 à 164

CUENO (in HARTMANN)

" Travaux de chirurgie " - 6ème série - p. 125 de 1921

DAVID V.C.

" Malignancy in linitis plastica "
Surgery Clinic North America n° 11 de 1931 - p. 47 à 56

DELARUE & ABELANET

" Vascularisation macroscopique et microscopique du cancer de
l'estomac "
Bulletin du Cancer, Janvier-Mars de 1964

DELAUNAY, GAUTHIER & DEVAMBEZ

" Carcinome à type de linite plastique de la région iléo-caeco-
appendiculaire "
Arch. Mal. App. Dig. de 1953 - p. 850

DESPLAS, GUTMANN & ARNOUS

" Un cas de linite plastique au début - Difficulté diagnostique "
Arch. Mal. App. Dig. - N° de Mai 1937 - p. 540

DIXON C.F. and STEVENS G.A.

" Carcinoma of linitis plastica type involving the intestine "
Annal. Surgery n° 103 de 1936 - p. 263 à 272

DUCUING, PONTONNIER & DIMES

" Linite plastique d'évolution subaigüe avec adénopathies de type
Hodgkinien "
Bulletin de l'Association du Cancer de 1951 - p. 169

DUFRESNE, BAILLARGEON & TREMBLAY

" A propos de la linite plastique "
Union Médicale canadienne de 1956 - p. 32

DUPUY, ORCEL, VERDURON

" A propos de deux formes de cancer infiltrant de l'estomac :
Linite plastique et cancer colloïde "
Semaine des Hôpitaux de Paris de 1956 - p. 1830

ENRIQUEZ & DURAND

" Un cas de linite totale à évolution régressive spontanée "
Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris de 1921 - p. 949

EWING J.

" Neoplastic diseases - A treatise on tumors "
Edition 2, Philadelphia - W.B. Saunders & C° - 1922 p. 640

EWING

" Neoplastic diseases "
Edition 4 de 1940 p. 699 (Saunders, Philadelphia and London)

FAROY M.G.

" Linite plastique cancéreuse "
Bull. et Mémoire de la Soc. Anat. de Paris - 1909 - p. 75 à 77

FAROY G.

" Linite plastique, métastase du sein "
Bull. Soc. Anat. Paris de 1909

FAHL J.C., DOCKERTY W.B. and JUDD E.S.

" Scirrhus carcinoma of colon and rectum "
Surg. Gyn. Obst. n° 111 de 1960 - p. 759 à 766

FASSIO E.

" Syndrome d'obstruction partielle post-prandiale du cholédoque,
révélateur d'une Linite "
Arch. Mal. App. Dig. de 1951 - p. 454

FELMANN

" Métastases cutanées de la linite plastique "
Thèse Paris 1944 - n° 498

FERNET, AZAR, STOUT A.P.

" Intramural spread of linitis plastica along the alimentary tract "
Gastro-Enterol. n° 48 de 1965 - p. 419 à 422

FISHER E.R. and BROWN C.H.

" Linitis plastica carcinoma of stomach with extensive metastase
simulating a colonic lesion "
Gastro-Entérol. n° 20 de 1952 - p. 503 à 508

FISHERMANN K.

" Diffuse scirrhus carcinoma "
Danish Med. Bull. n° 4 de 1957 - p. 93 à 96

FONTAINE R.

" Métastases osseuses d'un cancer gastrique à type de linite "
Journal de Radiologie de 1953 - p. 561

GASSER & MAHON M.

" Un cas de linite gastrique au début invisible à l'opération "
Arch. Mal. App. Dig. n° de Mai 1937 - T. 27

GAUTHIER, VILLARS

" Contribution à l'étude des métastases ovariennes des épi. digestifs "

Thèse Paris 1927 - n° 377

GUILLARD J.

" Formes anatomopathologiques et évolutives du cancer de l'estomac - Etude statistique de l'âge dans les différentes variétés "

Thèse Paris 1948

GUTMANN, BERTRAND, PERIASTANY J.

" Cancer de l'estomac au début "

Doin Editeur - 1939

HARNETT M.L.

" Etude statistique de 1405 cas de cancer de l'estomac "

Brit. Journ. Surg. n° d'Avril 1947 - p. 379

HARVEY et COCHRANE

Arch. of Dermat. and Syphil. - N° de Novembre 1950

HILLEMAND P.

" Maladies de l'oesophage, de l'estomac et du duodénum "

Flammarion, éditeur - 1948

HOWARD C.P.

" Linitis plastica - Etude de 10 cas "

Quart. J. Med. n° 2 de 1932 - p. 59 à 75

JANSION, CAILLAU et SORNICA

" Linite plastique à métastases mammaires simulant un Paget "

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. de Février 1941 - p. 119

de Mai 1941 - p. 431

JONSSON, LINDSTEDT, SVEN O. RUBIN

" Deux cas de linite plastique gastrique simulant une fibrose rétro-péritonéale idiopathique "

Scand. Journal Urology-Nephrologyn n° 1 de 1968 - p. 299 à 302

JORGENSEN J.V.

" Un cas de cancer du sein avec métastase de type singulier "

Acta Patho. et Microbiol Scandinavia. n° 12 de 1935 - p. 192 à 202

JOYEUX R., COLIN R. CHAPTAL P.A., MAILLET rapporteur

" Sténose du rectum révélant une linite gastro-intestinale "

Lyon Chir. T. 59 n° 3 de Mai 1963 - p. 398 à 402

JUDD J.R., LARSEN N.P. and TILDEN I.L.

" Linitis plastica of colon - Case report "

Surgery n° 6 de 1939 - p. 278 à 285

KARSTENS H.C. and BARGEN J.A.

" Carcinoma of the colon simulating linitis plastica "

Proc. Mayo Clinic n° 22 de 1947 - p. 231 à 235

KAY S.

" Lymphoid tumors of stomach "

Sur. Gyn. Obst. de Novembre 1963 - p. 641

LAMBLING A.

" Cancer douloureux de l'estomac "

l'Hôpital de Mars 1962 - p. 203

LAUNOIS J.P.

" A propos de 12 observations de linite plastique digestive "

Thèse Paris 1967 - n° 774

LAUFMANN H. et SAPHIR O.

" Linite plastique primaire du colon "

Arch. Surg. de Janvier 1951 - p. 79 (A.M.A.)

LEIBOVICI et GUTMANN R.A.

" Un cas de linite gastrique au début presque invisible à l'opération "

Arch. Mal. App. Dig. n° de Mai 1937 - p. 549

LENOIR, RICHT et LANGLE

" Formes septicémiques et infectantes de la linite "

Arch. Mal. App. Dig. de 1920 - n° 9

LEROUX & VERNE

" Linite plastique de l'estomac avec localisation métastatique au niveau de l'angle iléo-coecal et de l'appendice "

Soc. Anat. Paris 1930 - p. 998

LETULLE

" Anatomo-pathologie de 1931 - p. 845

LE VILLAIN

" Les épithéliomas colloïdes muqueux "

Thèse Paris 1953

LOEPER & TURPIN

" Le rôle du tissu conjonctivo-vasculaire dans les généralisations cutanées du cancer de l'estomac "

Arch. Mal. App. Dig. de 1924 - p. 299

LOEWY & BERTRAND

" Propagation duodénale des K. pyloriques "

Arch. Mal. App. Dig. de 1939 - n° 4

LOUSSOUARN

" Contribution à l'étude des cancers douloureux de l'estomac "

Thèse Paris 1964 - n° 717

LUMB G.

" A case of gastric carcinoma with spread exclusively to the remainder of the bowel and perianal skin "

Brid. J. of Surg. n° 37 de 1949 - p. 41 à 47

LUST F.J. - HEIMLICH H.J.

" Roentgenography - findings in an early case of linitis plastica "

J.A.M.A. n° 173 de 1960 - p. 139 à 142

LYLE H.H.M.

" Linitis plastica of stomach and intestine "

Annal. Surg. 54 de 1911 - p. 625 à 668

LYONS J.M.

" Linitis plastica "

Surg. Gyn. Obst. n° 34 de 1924

LYNCH E.C., BAKEN C.L., CASEY T.H., ALFREY C.P.

" Anémie hémolytique microangiopathique dans un cancer de l'estomac "

Gastro-Entérol. n° 52 de 1967 - p. 88 à 93 (Janvier)

MAC QUEENEY, OLSON R.W., MEDWID A.

" Linite plastique primaire du colon "

Ameri. Journal of Roentgenology n° 101 d'Octobre 1967 - p. 306 à 310.

MAGNIER F.

" Contribution à l'étude anatomo-radiologique des atrésies fibromusculaires de l'antre prépylorique "

Thèse Paris 1948

MARATKA Z., KUBERNATOVA D., CAPEK V., KUDRMANNJ

" Deux cas inusuels de colite segmentaire " - " Linite fibroplastique du colon secondaire à un cancer gastrique et à une colite régionale " - Digestion n° 1 de 1968 - p. 238 à 250

MAYRAGUE P.

" Linite gastro-intestinale "

Thèse Paris 1929

MELINCK G.S. and ROSENHOLTZ M.J.

" Metastatic breast carcinoma simulating ulcerative colitis "

Amer. Journ. Roentgenology n° 86 de 1961 - p. 702 à 706

MONACHAN J.F.

" In gastro-Enterology " by H.L. Bockus

1° edition W.B. Saunders & C°, Philadelphia

MONTANT R.

" Linite plastique "

Revue Méd. Suisse Romande de 1948 - p. 553

MORICHAU-BEAUCHANT J.

" Réflexions sur un cas de linite gastro-intestinale d'évolution très lente "

Arch. Mal. App. Dig. de 1949 - p. 14

MOUTIER et CORNET

" Cancer de l'estomac "

E.M.C. 9027 de 1962 - A 20-4

NELSON

" Linite plastique primaire du colon "

Australian New Zealand Journ. of Surg. n° 34 de Mai 1965 -
p. 288 à 291

NUTALL A.W. and EMMANUEL J.G.

" Diffuse carcinomatis of stomach and intestine "

Lancet I de 1903 - p. 159 à 162

ORCELL.

" Linite plastique avec envahissement très étendu de l'oesophage "
Soc. Anat. Paris Novembre 1949 (in pathologie de Mars 1950 - p. 26)

OVERSTREET S.A., SMITH S.M.

" Gastroscopy appearance in linitis plastica "
South Med. Journ. n° 53 de 1960 - p. 1031 à 1035

PAILLASSE et CLUSET

" Cancer de l'estomac à forme linitique et scléreuse du cardia "
Lyon Médical - 2 Janvier 1927 - p. 139 - p. 14

PHALKE I.M., SMALLWOOD C.J., WRIGHT F.W.

" Linite plastique du colon "
Clinic. Radiology n° 20 d'Avril 1969 - p. 224 à 227

PINTO CORREIA, A.S. BAPTISTA, J.F. ANTONIO

" Cancer diffus du tractus digestif évoluant lentement "
GUT n° 9 d'Août 1968 - p. 485 à 488

PLATT L.

" Cancer muco-érosif de l'estomac "
Thèse Paris 1955

POINSO, CALAS et SAUVE

" Métastases cutanées et sous cutanées du cancer de l'estomac "
Presse Médicale 1953 - p. 1188

POTET

" Le cancer superficiel de l'estomac "
Thèse Med. Paris 1961 - n° 251

RAUBER G., MACINOT G. BOULANGER M.

" Apport de la gastro-biopsie dans le diagnostic de linite
plastique "
Rev. Med. de Nancy - Vol. 83 de Septembre 1958

RAWSON A.J.

" Distribution of the lymphatics of human kidneys as shown in a case of carcinomatous permeation "

SAPHIR O. and PARKER M.L.

" Linitis plastica type of carcinoma "
Surg. Gyn. Obst. n° 76 de 1943 - p 206 à 223

SIMONIN et MACENOT

" Métastases pulmonaires à forme granulique d'une linite plastique "
Soc. Anat. Paris de Janvier 1949 (in pathologie de Juillet 1949 - p. 41)

SIZER, FREDERICK, OSBORNE

" Linite plastique primaire du colon - Rapport d'un cas et revue de la litterature "
Dis. Colon-Rectum n° 10 de 1968 - p. 339 à 343 (Sep.-Oct. 1967)

STOUT

" Superficial spreading carcinoma of stomach "
Arch. of Surg. de 1952 - p. 651

SUSSMAN M.L.

" Coincident squirrhous lesions of stomach and colon "
Amer. Journal Roentgenology and Radiotherapy n° 33 de 1935 - p. 205 à 208

TOULET

" Correspondance histo radiologique dans le cancer de l'estomac au début " Thèse Paris 1950

TURNBULL R.B., FISHER E.R., ROSENAK B.D.

" Primary linitis carcinoma of colon "
Cleveland Chir. Quart. n° 18 de 1951 - p. 210 à 216

VACHON, GARIN et GRIVET

" Le cancer gastrique muco-infiltrant à marche lente "

Arch. Mal. App. Dig. de 1952 - p. 834

VERDURON

" Etude comparative des deux formes de cancer infiltrant de l'estomac " - Thèse Paris 1957 - n° 530

VIGIER

" Quelques cas de linité plastique "

Thèse Paris 1961

WEINTRAUB L.R., LITTMANN L.

" Primary linitis plastica of the rectum - Report of a case "

Dis. Colon-Rectum n° 5 de Mars-Avril 1962 - p. 105 à 109

WILLIS R.A.

" Pathology of tumors "

Saint Louis - c.v. Mosby & C° - de 1948 - p. 402

WOLF B.S.

" Linitis plastica or diffusely infiltrating type of carcinoma of colon "

Radiology n° 81 de Septembre 1963 - p. 502 à 507

WOOLAN G.L., JACKMANR J., RAMIREZ R.F., BEAHR O.H. and DOCKERTY M.B.

" Scirrhus carcinoma of lower intestine "

Surg. Gyn. Obst. n° 121 de 1965 - p. 753 à 755

A cette liste il faut ajouter les ouvrages parus en librairie :

BOCKUS : Gastro-Enterology

MASSON : Traité des Tumeurs

ROUSSY-LEROUX-OBERLING : Précis d'Anatomie Pathologique

ainsi que les articles suivants :

" Appendicite aigue ayant entraîné le diagnostic de cancer de l'estomac "
Manitoba Med. Revue n° 47 de Janvier 1967 - p. 27 et 28

" Cancer de l'estomac causant la mort dans les 7 mois qui suivirent un
examen normal "
Gastro-Enterology n° 56 de 1969 - p. 137 à 142

" Linite plastique associée à un complet situs inversus "
Med. Amer. D.C. n° 37 d'Avril 1968 - p. 217 à 220

" Rappel des cas de l'Hôpital Général (Massachussets) "
New England J. Med. n° 282 de 1970 - p. 211 à 219

" Un cas de linite plastique "
Arch. Ital. Patol. Clinic Tumori n° 10 de Juillet-Décembre 1967 - p. 281 à
292.
